Aus der Orthopädischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin (Oskar-Helene-Heim)
Direktor: Professor Dr. med. Alfred N. Witt

Über Missbildungen der unteren Gliedmassen und ihre orthopädische Behandlung

(Kasuistischer Beitrag)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Klaus Franzmeier

aus Berlin

1962

Aus der Orthopädischen Klinik und Poliklinik
der Freien Universität Berlin (Oskar-Helene-Heim)
Direktor: Professor Dr.med. Alfred N. W i t t

Über Mißbildungen der unteren Gliedmaßen und ihre orthopädische Behandlung

(Kasuistischer Beitrag)

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Klaus Franzmeier

aus

Berlin

Dekan: Professor Dr.med.,Dr.med.dent. Ewald H a r n d t

Referent: Priv.Doz.Dr.med. Heinz M i t t e l m e i e r

Korreferent: Professor Dr. A.N. W i t t

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 24. Juli 1962
26.

G l i e d e r u n g :

A) Einleitung

B) Zur Entstehung und Einteilung der Mißbildungen der unteren Extremitäten

C) Primäre Anomalien der Skelettentwicklung

I) Entwicklungsstörungen der Fußstrahlen
- a) Polydaktylie
- b) Oligodaktylie

II) Entwicklungsstörungen schweren Grades
- a) Überschußbildungen (Gliedmaßenverdoppelung)
- b) Rückbildungen des Unter- und Oberschenkelskeletts
  - 1) Fibula-Defekt
  - 2) Tibia-Defekt
  - 3) Femur-Defekt
  - 4) Phocomelie

III) Entwicklungsstörungen höherer Ordnung
- a) Überschußformen: Umschriebener und totaler Riesenwuchs der Gliedmaßen
- b) Rückbildungsformen
  - 1) Periphere Gliedmaßenhypoplasie
  - 2) Peromelie
  - 3) Amelie

IV) Störungen der Epiphysenentwicklung
- a) Überschußformen
- b) Rückläufige Formen

D) Primäre Anomalien der Weichteilentwicklung
- a) Syndaktylien
- b) Spaltfüße

E) Amniogene Extremitätenfehlbildungen

F) Zusammenfassung

A) Einleitung

Menschliche Mißbildungen sind, wie sich an Beispielen ältester Quellen nachweisen läßt, seit jeher bekannt. Schon in der Bibel wurde ein Riesenwuchs mit Namen Goliath beschrieben. Vermutlich waren es angeborene Mißbildungen, welche die Auffassung von Fabelwesen maßgeblich beeinflußt haben, die durch Künstler der verschiedensten Epochen vermittelt werden. In neuerer Zeit bildete z.B. Pablo Picasso seinen flötenspielenden Faun mit gespaltenen Vorfüßen ab. Eine der frühesten bekannten Sammlungen anatomischer Abnormitäten dürfte diejenige sein, welche der Aztekenherrscher Motecuzoma in der alten Stadt Mexico unterhielt, von der PRESCOTT 1519 in seiner Eroberung Mexicos schreibt, daß sie aus menschlichen Mißgeburten, Zwergen und anderen unglücklichen Geschöpfen bestanden habe, bei deren Bildung die Natur eigenwillig von ihren sonstigen Gesetzen abgewichen sei.

Mißbildungen der unteren Extremitäten bedeuten für ihren Träger in mehrfacher Hinsicht eine oft schwere Belastung. Sie stellen eine sehr starke Beeinträchtigung des Gehvermögens und damit eine erhebliche Gesamtkörperbehinderung dar, die dadurch oft besonders schwerwiegend ist, daß sie häufig mit Mißbildungen der oberen Extremitäten kombiniert sind. Aus der körperlichen Mißbildung ergeben sich oft psychologische Komplikationen, nicht nur wegen der kosmetischen Beeinträchtigung, die solche Mißbildungen mit sich bringen, sondern wegen der teilweise gegebenen Behinderung in der Berufswahl, im beruflichen Fortkommen sowie in der gesellschaftlichen Entwicklungsmöglichkeit.

Die Aufgabe der Orthopädie besteht bei diesen Mißbildungen in einer größtmöglichen Behebung der Funktionsstörungen und zugleich auch in einer kosmetischen Korrektur, sei es auf konservative oder operative Art oder durch Versorgung mit orthopädischen Hilfsmitteln. Ziel einer solchen Behandlung ist in jedem Falle die Eingliederung der Patienten in Gesellschaft und Beruf.

Die Morphologie der Mißbildungen hat besonders durch SCHWALBE, GRUBER, VALENTIN, W. MÜLLER, WERTHEMANN u.a. eine wissenschaftliche Ordnung erfahren. Das gilt insbesondere auch für die Mißbildungen der Wirbelsäule und der Gliedmaßen, die klinisch eine wesentliche Aufgabe der Orthopädie sind. Die Therapie der häufigsten angeborenen Formfehler des Haltungs- und Bewegungsapparates, vor allem der so wichtigen angeborenen Luxationshüften und der Fußkontrakturen, kann im wesentlichen als ausgerichtet gelten. Hinsichtlich der anderweitigen Störungen mit Überschuß- und Mangelbildungen, läßt die Therapie aber noch vielfach grundsätzliche Richtlinien vermissen. Das dürfte hauptsächlich darauf zurückzuführen sein, daß diese Mißbildungsformen doch relativ selten sind. Vielfach wurden die mißgestalteten Gliedmaßenteile einfach amputiert. Die moderne Orthopädie ist jedoch bestrebt, möglichst gliedmaßenerhaltend vorzugehen, durch plastische operative Maßnahmen die gestörte Funktion zu verbessern und die Prothese soweit möglich, zu vermeiden. Bei dieser Grundeinstellung lassen sich heute im Einzelfall beachtliche Erfolge erzielen.

Die vorliegende Dissertation versucht, die Mißbildungen der unteren Extremitäten in systematischer Weise hinsichtlich Häufigkeit, Morphologie, Aetiologie und Pathogenese zu umreißen und anhand von 27 Fällen, die in den Jahren von 1954 - 1961 an der Orthopädischen Klinik der Freien Universität Berlin behandelt worden sind, die eingeschlagene Therapie und ihre Ergebnisse kasuistisch darzulegen.

B) Zur Entstehung und Einteilung der Mißbildungen der unteren Extremitäten

Die menschlichen Mißbildungen der unteren Extremitäten stellen, wie der ganze Formenkreis der Mißbildungen überhaupt, nicht so sehr, wie man bis zur Jahrhundertwende annahm, ein anatomisches, als vielmehr ein biologisches Problem dar. Vor 60 Jahren und früher sah man als Ursache von Mißbildungen ausschließlich exogene Momente wie intrauterine Druckwirkung, amniotische Abschnürungen, Nabelschnurumschlingungen oder Ernährungsstörungen an. Mit dem Aufkommen der Röntgendiagnostik, durch die man auch versteckte skelettäre Mißbildungen und ihr gehäuftes familiäres Auftreten erkennen konnte, wandte man sich von der rein exogenen Theorie mehr der endogenen, erblichen Ursachenlehre zu. Dazu kam eine intensive, erbbiologische Tätigkeit, die ebenfalls die mechanische Vorstellung von der Pathogenese der Mißbildungen zur Seite drängte und deren Mehrzahl als keimbedingt anzusehen lehrte. Manche angeborene Mißbildungen, welche ihrer Erscheinung nach fast sicher durch intrauterine Abschnürungen entstanden schienen, wurden durch genaue Sippenforschungen als ein Erbleiden aufgedeckt. Besonders interessant dabei ist eine Beobachtung von RÖSSLE, wo bei eineigen Zwillingen nur das eine Kind erhebliche Mißbildungen der unteren und oberen Extremitäten aufwies, während der andere Zwilling vollkommen gesund war. Dieser Fall spricht gegen eine endogene Genese und mehr für eine Entstehung aus irgendwelchen äußeren, in der Frühschwangerschaft wirksamen Ursachen.

Neuerdings haben vor allem Untersuchungen von BÜCHNER und Mitarb. aus der Freiburger Pathologie experimentell die Möglichkeit einer exogenen Keimschädigung bewiesen.

Ungeachtet der Aetiologie darf man aber keineswegs das anatomische Bild zu einseitig würdigen, sondern muß das Entscheidende in einer Störung des entwicklungsgeschichtlichen

Geschehens sehen (W. MÜLLER).

Die angeborenen Fehlbildungen kommen nach herrschender Auffassung dadurch zustande, daß in einem bestimmten Stadium eines normal ablaufenden Entwicklungsvorganges an einer bestimmten Gewebsanlage Hemmungen oder Steigerungen derselben in Erscheinung treten (W. MÜLLER). Zum weiteren Verständnis der Mißbildungspathogenese der Gliedmaßen seien kurz einige wichtige Abschnitte der Entwicklungsgeschichte der unteren Extremitäten angeführt.

Nach Untersuchungen von GOETTE und STRASSER an Tritonen und Salamanderlarven entwickelt sich in dem indifferenten, gleichmäßigen Blastem der Extremitätenknospe, eine dichte zentrale Zellsäule, die von einem mehr lockeren Außengewebe umgeben ist. Diese zentrale Innenzone bildet die ursprüngliche Anlage des späteren Extremitätenskeletts. Sie spaltet sich dann distalwärts in zwei Äste, deren Enden sich an eine noch unaufgegliederte Platte, den späteren Tarsus anschließen. Diese Fußplatte bildet somit das distale Ende der Skelettanlage. Sie gliedert sich anschließend in einzelne Strahlen, aus denen dann später die Phalangen und Metatarsalknochen hervorgehen. Jetzt treten am freien Rand der Fußplatte Furchungen auf, unter deren zunehmender Vertiefung und stetigem Vorwärtswachsen erst die Zehenstummel und dann die endgültigen Zehen entstehen.

Es ist also als Fußanlage zunächst ein äußerlich nicht gegliedertes, plattes Blastem vorhanden, das sowohl für die spätere Entwicklung der Weichteile verantwortlich ist, als auch als Matrix für die Skelettanteile des Fußes dient. Die Entwicklung des Skelettblastems ist dabei anscheinend von der weiteren Entwicklung des Weichteilblastems im hohen Maße unabhängig. Sie wird von anderen Genen gesteuert, wobei allerdings eine gewisse parallele Weiterentwicklung und Differenzierung dieser beiden Teile besteht. Man kann dementsprechend die Mißbildungen nach WERTHEMANN grobschematisch in

die Störungen der Skelettentwicklung und Störungen der Weichteilentwicklungen unterteilen.

Der weitaus größte Teil der Mißbildungen der unteren Gliedmaßen ist Ausdruck von Variationserscheinungen am Fuß (W. MÜLLER). Um einen Mittelwert, dem wir immer wieder begegnen und den wir deshalb als Normalwert bezeichnen, bewegen sich Schwankungen im positiven und negativen Sinne, Plus- bzw. Minusvarianten. Am Fuße finden sich als Erscheinungsform der zwei auseinanderstrebenden Typen beispielsweise die Poly- bzw. die Oligodaktylie. In prinzipiell gleichartiger Weise entsprechen aber auch die Mißbildungen des Unter- und Oberschenkels Überschuß- oder Mangelentwicklungen.

Die periphere Gliedmaßenhypoplasie, die Pero- und Amelie besitzen patho-morphologische Eigenheiten, deren Entwicklungsmodus noch nicht völlig geklärt ist, so daß sie als Sondergruppe behandelt werden müssen.

Als Besonderheit müssen auch die Überschuß- und Rückbildungsformen der Epiphysenentwicklung geführt werden.

Die Anomalien der Weichteilentwicklung zeigen Variationen in Hinblick auf eine vermehrte Verschmelzung oder Aufspaltung der Zehenstrahlen.

Die amniogenen Extremitätenfehlbildungen wurden früher als rein exogene Schäden aufgefaßt; teilweise familiäres Vorkommen weist aber auch hier auf endogene Faktoren hin. Die Abgrenzung der amniogenen Mißbildungen von den peripheren Gliedmaßenhypoplasien und der Peromelie ist teilweise schwierig.

C) Primäre Anomalien der Skelettentwicklung

I) Entwicklungsstörungen der Fußstrahlen

a) P o l y d a k t y l i e

Die Polydaktylie nimmt unter den Mehrfachbildungen der Extremitäten mit Abstand den ersten Platz ein. Der Erbgang der Polydaktylie ist auf Grund eines ausgedehnten Materials so eingehend studiert worden, daß über den Vererbungsmodus kein Zweifel mehr besteht (WERTHEMANN). Sie zeigt einen typisch dominanten Erbgang. Es sind Vererbungen über 6 und 10 Generationen bekannt geworden.

Polydaktylien sind meist randständig. Sie können hin und wieder durch Syndaktylien verdeckt sein.

Die Verdoppelung oder Verdreifachung der Großzehe ist eine relativ häufige Fehlbildung. Auch hier gibt es verschieden schwere Grade der Mißbildung, von der Verdoppelung des Endgliedes an bis zur Verdoppelung oder Dreifachbildung der gesamten Zehenanlage. Bei einer Verdreifachung sieht man hin und wieder auch Syndaktylien zwischen zwei der drei Strahlen, so daß äußerlich ein Bild von 6 Zehen imponiert, während sich röntgenologisch 7 Zehen nachweisen lassen (WERTHEMANN).

Etwas weniger häufig als die Verdoppelung oder Verdreifachung der Großzehe ist die gleiche Mißbildung bei der Kleinzehe. Auch hier gibt es wieder Fälle von verschiedenen Graden der Mißbildungen mit Verdoppelung des Endgliedes bis zur Verdoppelung des 5. Strahles mit gleichzeitiger Verdoppelung des Metatarsus V. Es sind auch Fälle beschrieben worden mit gleichzeitiger Polydaktylie an den Strahlen der Groß- und Kleinzehe. Weniger häufig als die Verdoppelung der Randstrahlen sind die Verdoppelungen der Binnenstrahlen desselben. Hierbei spielen Raum und Materialprobleme eine große Rolle. So muß es bei einer Polydaktylie mit relativ

engem Weichteilschlauch zwangsläufig zu Syndaktylien kommen; dadurch kommt es zu der schon oben angedeuteten Verdeckung der Polydaktylie.

Unter den Verdoppelungen der Binnenstrahlen sind die Verdoppelungen des III. Fußstrahles am häufigsten, und hierbei wieder die Gabelung in der distalen Hälfte des Metatarsale III. Häufig kommt es bei den Verdoppelungen der Binnenstrahlen zu synostotischen Verflechtungen mit Nachbarstrahlen, oft sogar zur Unterdrückung derselben, so daß auch hier äußerlich das Bild der Polydaktylie gar nicht in Erscheinung zu treten braucht.

Die Verdoppelung des IV. Strahles des Fußes ist relativ selten, aber immer noch häufiger als die Verdoppelung des IV. Strahles der Hand. Auch hier sieht man ab und zu Weichteilsyndaktylien und auch knöcherne Verschmelzungen. Am Fuße kommt es hierbei am häufigsten zur Vereinigung des lateralen Verdoppelungsanteiles mit dem V. Zehenstrahl. Am seltensten sind wohl die Fälle von Verdoppelung des II. Strahles.

Daß die Polydaktylie ein dominat vererbbares Leiden ist, wurde oben schon angedeutet. ASCHNER und ENGELMANN sind der Meinung, daß für das Zustandekommen der Polydaktylie zwei verschiedene Gene verantwortlich zu machen sind, eines für die Polydaktylie als solche und eines für deren Sitz.

Fall 1: Steiner, Manfred, Krbl.-Nr. 1/55
Rö.: 151/55

Befund: Am linken Fuß sind die Zehen 1 - 3 normal angelegt. Die 4. Zehe ist in allen Phalangen gut ausgebildet. Sie steht in Syndaktylie mit dem 5. Strahl, der deutlich verbreitert erscheint und zwei zusammenhängende Nagelglieder besitzt.

Therapie: Im Alter von 7 Jahren operative Trennung der Syndaktylie und Entfernung der Mittel- und Endphalanx der rudimentär angelegten 6. Zehe.

Fall 2: Ulrich, Cornelia, Krbl.-Nr.: Poliklinik, ambulant
Rö.: ---

Befund: An beiden Füßen besteht medial der Großzehe ein überzähliger 6. Zehenstrahl. Die Zehen 1 - 4 zeigen eine Weichteilsyndaktylie.

Nebenbefund: Syndaktylie aller Finger beider Hände. Doppelte Daumenanlage bds. Es bestand weiterhin ein doppelter Kleinfinger bds., der kurz nach der Geburt durch Unterbindung entfernt wurde. Weiterhin findet sich bei dem Kind eine paraumbilicale Hernie.

Therapie: Bei dem Kind wurde mit 1/2 Jahr der überzählige, medial der Großzehe gelegene Zehenstrahl operativ abgetragen. Später Versorgung mit normalem Schuhwerk möglich. Einwandfreies Gehvermögen.

Fall 3: Truntz, Andreas, Krbl.-Nr. 1615/58
Rö.: 2372 a/58

Befund: Beiderseits Ausbildung einer 6. Zehe. Der Interdigitalspalt zwischen der 5. und 6. Zehe bds. liegt in Verlängerung des lateralen Fußrandes, so daß beide 6 Phalangen etwas nach lateral abstehen. Rechts ist die 6. Zehe, die mit einem vollständigen Nagel versehen ist, von gleicher Größe wie die 5. Zehe, links ist sie etwas geringer ausgebildet.

Therapie: Mit 4 Monaten operative Abtragung der überzähligen 6. Zehe, die mit einem vollständigen Skelett versehen aus ihrer gelenkigen Verbindung mit dem 5. Mittelfußknochen herausgelöst wurde.

Fall 4: Andräss, Egbert, Krbl.-Nr. 17/61
Rö.: 3343/60

Befund: Polysyndaktylie 5 - 6 beiderseits. Die

Weichteilverwachsung reicht etwa bis zum Mittelglied. Beiderseits ist die 5. Zehe über die 4. Zehe im Sinne eines Digitus quintus varus superductus überlagert. Im Röntgenbild zeigt sich beiderseits das 5. Metatarsale verdickt, jedoch noch nicht gespalten. Die Spaltung des 5. Strahles beginnt im Bereich des Grundgelenkes, wo eine doppelte Grundphalanx vorliegt.

Therapie: Im Alter von 1 1/4 Jahr Exarticulation der 6. Zehe im Grundgelenk. Fixation des 5. Zehenstrahles in guter Stellung durch einen axial geschossenen Kirschner-Draht, der bis ins Metatarsale geführt wurde, für 2 Wochen. Anschließend Fixation der 5. Zehe durch Heftpflasterzügelverbände.

Ergebnis: Einwandfreie Zehenstellung; mit Normalschuhen gehfähig.

Fall 5: Zabel, Kurt-Peter, Krbl.-Nr. 100/57
Rö.: 885/57

Befund: Bei diesem Fall bestand ursprünglich eine Polydaktylie des rechten Fußes, bei der die Großzehe stark nach medial abwich und medial davon noch eine weitere hypoplastische Zehenanlage bestand, die röntgenologisch keine Skelettanlage erkennen ließ und eine normale Beschuhung unmöglich machte. In einer anderen Klinik wurde deshalb die überzählige Zehe und zugleich auch die in Fehlstellung befindliche Großzehe amputiert.

Im Alter von 8 Jahren wurde dann bei uns die inzwischen erfolgte Skelettbildung eines überzähligen Metatarsalstrahles in Höhe des ersten Keilbeins an der Abtragungsstelle der überzähligen Zehe festgestellt. Später zeigte sich auch noch die Ausbildung eines überzähligen Fußwurzelknochens medial des Os naviculare.

Therapie: Die überzählige Anlage des Metatarsale und des Fußwurzelknochens am Fußinnenrand führte im Laufe der Zeit zu einer zunehmenden Verbreiterung des Mittelfußes, weshalb im Alter von 12 Jahren eine Exstirpation dieses Skelettrudimentes vorgenommen wurde.

Ergebnis: Nach der Verschmälerung des Mittelfußes durch Entfernung des überzähligen Metatarsalknochens wurde das Kind mit orthopädischen Schuhen wieder gut gehfähig. Durch die früher erfolgte Großzehenamputation war jedoch die Abrolleistung des Fußes vermindert, auch erfuhren die übrigen Zehen eine mediale Abweichung.

Möglicherweise wäre eine Stellungskorrektur der Großzehe durchführbar und für die Funktion günstiger gewesen.

b) Oligodaktylie

Diese Formen der Mißbildungen sind ungleich viel seltener als der Formenkomplex der Mehrfachbildungen. Sie sind zwar ebenso erblich wie diese, besitzen aber eine weitaus geringere Durchschlagskraft (WERTHEMANN). Auch hier kann man wieder leichtere Mißbildungen von solchen schwererer bzw. schwerster Art unterscheiden. Bei den Oligodaktylien des Fußes finden wir im Gegensatz zu den Polydaktylien, wo ja die Randstrahlen bevorzugt befallen sind, keine Bevorzugung derselben. Im Gegenteil, diese sind sogar seltener betroffen.

Eine isolierte Rückbildung des Großzehenstrahles ist bisher noch nicht beschrieben worden. Sie ist bisher nur in Begleitung von Tibiadefekten aufgetreten. Rückbildungen am fibularen Strahl des Fußes sind recht selten. Wenn sie einmal auftreten, dann häufiger beidseitig als isoliert. Das Fehlen der Binnenstrahlen, unter den wie schon angedeutet seltenen

Oligodaktylien des Fußes noch am häufigsten vorkommend, betrifft in ungefähr gleicher Quote die Strahlen II - IV (WERTHEMANN).

II) Entwicklungsstörungen schweren Grades

a) Überschußbildungen (Gliedmaßenverdoppelungen)

Unter den Entwicklungsstörungen schwereren Grades können Überschußbildungen in Form von Verdickungen der Skelettanteile oder in Form mehr oder weniger vollständiger Extremitätenverdoppelung auftreten. Die bloße Verdickung der Skelettanteile entspricht dabei nach WERTHEMANN nur einer unvollständigen Verdoppelung durch unterbliebene Trennung oder Wiederverschmelzung. Man kann auch bei den Extremitätenverdoppelungen schwereren Grades wie bei der Polydaktylie zwischen rudimentären Formen der Mißbildungen und Veränderungen schwersten Grades abstufen.

Die Fußverdoppelung (Diplopodie) kommt kaum isoliert vor. Fast alle bisher beobachteten Fälle gingen mit gleichzeitiger Doppelanlage des Unterschenkels einher, wobei meist Verschmelzungen der in der Strahlenachse gelegenen tibialen Unterschenkel- und Fußanteile bestanden. Die vollständige Verdoppelung betrifft deshalb im allgemeinen die lateralen Fußstrahlen und die Fibula. Die im Oberschenkelbereich beginnende Gliedmaßenverdoppelung ist bisher nur in einem Falle von NITSCHE beschrieben worden.

Die Überschußbildungen schwereren Grades kommen gewöhnlich nur einseitig vor. Ein bestimmter Erbgang ist dafür nicht bekannt. Die Fälle kommen gewöhnlich nur sporadisch vor.

In dem ausgewerteten Material der Orthopädischen Universitäts-Klinik der Freien Universität Berlin fanden sich überhaupt keine entsprechenden Fälle.

b) Rückbildungen des Ober- und Unterschenkelskeletts (skelettogene Gliedmaßendefekte)

So wie die Fußverdoppelung meist mit Überschußbildungen des Unterschenkelskeletts zusammenhängt, wird umgekehrt auch bei der skelettogenen Rückbildung des Fußes in der Regel zugleich ein Defekt der Unterschenkelknochen angetroffen. Im Gegensatz hierzu tritt diese Art der Mißbildung aber relativ oft doppelseitig auf, was für endogene Entstehung spricht. Auch hier kann man aber zwischen Mißbildungen geringerer Art und vollständiger Knochenaplasie abstufen.

1) Fibula-Defekt

Unter den Defekten der Unterschenkelknochen sind die der Fibula am häufigsten.

Bei fast allen Fibula-Defekten ist die betroffene Extremität verkürzt und verformt. Nicht selten fehlen dabei auch am Fuße die fibularen Anteile mit den dazugehörigen Zehen. Ebenso liegen hier oft Veränderungen der Fußwurzelknochen vor. Cuboid und Naviculare können gelegentlich fehlen, Talus und Naviculare können verschmolzen sein. Es kann aber auch ebensogut trotz völliger Fibulaaplasie der gesamte Fuß mit seinen fibularen Anteilen richtig entwickelt sein.

Wenn bei einer vorhandenen Fibuladys- oder -aplasie die Tibia voll und normal ausgebildet ist, wird das Kniegelenk in seiner Funktion kaum beeinträchtigt. Sehr ausgeprägt sind dagegen die Veränderungen, die sich am distalen Extremitätenabschnitt finden, da durch den fehlenden Malleolus externus keine Knöchelgabel besteht und somit der Fuß in extreme Valgusstellung abrutscht.

Fibula-Defekte sind auch häufig noch mit anderen Mißbildungen wie z.B. Femur-Defekt und Patella-Defekt sowie mit Defekten der oberen Extremitäten verbunden.

Familiäres Vorkommen ist, wenn auch relativ selten, bekannt geworden. So beschrieb DAFFNER 1898 eine 24jährige Mulattin mit beiderseitigem partiellen Fibula-Defekt, der von der Mutter her ererbt war.

2) Tibia-Defekt

Im Vergleich zu Defekten der Fibula sind Tibia-Defekte selten.

Auch hier gibt es wieder Übergänge vom partiellen zum totalen Defekt. Beim ersteren sind meist die distalen Tibia-Anteile betroffen. Die Fälle mit proximaler Schädigung sind sehr selten. Wenn nun aber einmal diese proximalen Anteile der Tibia geschädigt sind, kommt es ebenso wie bei gänzlicher Tibia-Aplasie zu einer mehr oder weniger ausgeprägten Kniegelenksfehlbildung. Es fehlen die Ligamenta cruciata, evtl. die Patella, und ab und zu findet sich gleichzeitig ein partieller Defekt des Femur mit Unterentwicklung der Kondylen.

In einer großen Sammlung von Tibia-Defekten bewies ALLETER, daß die Hälfte aller tibialen Defekte mit anderen Mißbildungen kombiniert auftritt. Insbesondere sind Kombinationen mit Strahlendefekten des Fußes, hauptsächlich solche des tibialen Fußrandes beschrieben worden, sowie Defekte des Talus, des Naviculare und der Keilbeine I - III. Besonders häufig trifft man bei Tibia-Defekten, wie schon oben angedeutet, auch auf Polydaktylien. Dies kann sogar soweit gehen, daß eine Diplopodie, echte Doppelfüßigkeit, auftritt. Hier sieht man die besonders von W. MÜLLER hervorgehobenen Kombinationen von Defekten und Überschußbildung nicht nur am gleichen Individuum, sondern sogar an der gleichen Extremität.

Diese vielgestaltigen Kombinationsfälle weisen in Verbindung mit der häufigen Doppelseitigkeit der Mißbildungen darauf hin, daß es sich bei den Defekten langer Röhrenknochen

am Unterschenkel um eine endogene Ursache und nicht um eine mechanische Ursache wie Fruchtwassermangel usw. handelt. Experimentell konnte RABAUD einen Mäusestamm sieben Jahre lang beobachten, bei dem sich ein doppelseitiger Tibia-Defekt recessiv vererbte.

Fall 6: Dehmel, Gerhard, Krbl.-Nr. 585/57
Rö.: 1389 a/57

Befund: Beiderseits zeigen die Unterschenkel und Füße eine schwere Mißbildung. Die Tibia ist nur im proximalen Anteil angelegt und endet in einem bürzelförmigen Auswuchs. Es besteht also ein distaler partieller Tibia-Defekt bds. Die Artikulation der Tibia im Kniegelenk ist regelrecht, die Beugung und die Streckung in den Kniegelenken ist frei. Die Fibula befindet sich gegenüber der Tibia in einer Luxationsstellung und weicht im distalen Abschnitt nach medial ab. Der Fuß ist jeweils nur mit einem Strahl angelegt, und mit starker Supinations- und Innenrotationsstellung im Sprunggelenk luxiert, so daß die Fußsohlen nach oben zeigen.

Im Röntgenbild ergibt sich bds. ein normaler Femur. Die Tibia ist jedoch nur in der oberen Hälfte angelegt, der Tibiakopfkern normal ausgebildet. Die Fibula erscheint im Kniegelenksanteil nach oben außenluxiert; von der Fußwurzel sind nur zwei Knochenkerne erkennbar, die hintereinander liegen. Am Mittelfuß liegen nur 2 teilweise verschmolzene Metatarsalia vor, an die sich nur ein Zehenstrahl anschließt.

Nebenbefund: Es besteht eine leichte S-förmige Skoliose mit unvollständigem Bogenschluß bei L V.

Therapie: Im Alter von 2 Jahren HAHN'sche Operation bds. mit Einbolzung der Fibula in die Tibia mit Fi-

xierung durch eine Drahtcerclage zur Erreichung eines stabilen Tragestrahles. Es entstanden röntgenologisch einwandfreie knöcherne Verbindungen zwischen Tibia und Fibula in achsengerechter Stellung.
Mit 2 1/4 Jahren achsengerechte End-zu-End-Einstellung des Fußes auf die Fibula in Spitzfußstellung und temporäre Fixierung dieser Position mit KIRSCHNER-Draht.

Anschließende Versorgung des Kindes mit Oberschenkel-Schienen-Hülsen-Apparat mit Tuberaufsitz sowie Verkürzungsausgleich und Fußprothesen. Nach intensiver krankengymnastischer Behandlung und Gehschulung lernte das Kind ohne Führung an der Hand gehen. Das Kniegelenk war im Apparat zunächst festgestellt und wurde später freigegeben. Der Junge besucht jetzt selbständig den Kindergarten. Inzwischen ist lediglich die Apparatneuversorgung aus Wachstumsgründen notwendig geworden.

Fall 7: Berg, Angelika, Krbl.-Nr. 1188/55
Rö.: 4327/57

Befund (rechtes Bein): Der Unterschenkel steht zum Oberschenkel in spitzwinkeliger Flexionskontraktur und Varusfehlstellung. Knöcherne Prominenz des Femur ohne Anzeichen für eine echte Gelenkbildung. Deutlich Atrophie des rechten Oberschenkels und des Unterschenkelrudimentes. Der Fuß steht in hochgradiger Klumpfußstellung mit Luxation im Sprunggelenk. Stummelbildung der Zehen 1 - 3 ohne Nagelanlage. Syndaktylie der 4. und 5. Zehe mit Nagelbildung bei 4 und Nagelrudiment bei 5.

Röntgenologisch zeigt sich am rechten Bein eine totale Tibiaaplasie. Die Fußwurzelknochen sind gegenüber dem distalen Fibulaende nach medial oben dislociert. Es besteht im Mittelfußbereich eine Polydaktylie mit 6 Strahlen. Die Metatarsalia 4 und 5

sind aber distal knöchern verwachsen und zeigen nur eine gemeinsame Zehenbildung, so daß bei 6 Metatarsalknochen nur 5 Zehen vorliegen.

Therapie: Im Alter von 1 Jahr operative Beseitigung der Kniegelenksbeugekontraktur. Mit 1 1/2 Jahren Einbolzung des proximalen Fibulaanteiles in den Femur zur Erzielung eines stabilen Tragestrahles. Anschließend erstmalige Gehübungen des Kindes im Oberschenkelgips mit Beckenring und Gehbügel. Im Alter von 1 3/4 Jahren besteht zwischen Ober- und Unterschenkel eine feste Verbindung. Dementsprechend zeigt das Röntgenbild hinreichende knöcherne Konsolidierung der eingeblockten Fibula mit den Femurkondylen. Anschließende Versorgung mit einem Oberschenkel-Schienen-Hülsen-Apparat mit hohem Walkschuh, Verkürzungsausgleich und Kunstfuß. Damit kann das Kind, das ohne orthopädische Behandlung zeitlebens ein Krüppel gewesen wäre, ohne Stockstützen und fremde Hilfe selbständig gut gehen.

Fall 8: Gurke, Wolfgang, Krbl.-Nr. 1422/57
Rö.: 2140 a/57

Befund: Der linke Unterschenkel ist um ca. 6 cm kürzer als der rechte. Am linken Fuß, der ebenfalls etwas verkürzt ist und in leichter Spitzfußstellung steht, sind außer der Großzehe nur 2 in fibularer Abduktion stehende Zehen ausgebildet.

Röntgenologisch ergibt sich eine Hypoplasie der Fibula mit Valgusdeformität der Tibia, Talusaplasie, Verschmelzung der Fußwurzelknochen und Aplasie der lateralen zwei Fußstrahlen.

Nebenbefund: Es besteht bei dem Jungen das LAURENCE-MOON-BIEDEL-BARDET-Syndrom mit Oligophrenie, Adipositas und Hypogenitalismus.

Therapie: Ursprünglich bestand die Absicht, eine Unterschenkelamputation durchzuführen. Durch Versorgung mit einem orthopädischen Schuh mit Verkürzungsausgleich konnte der Junge aber zu gutem Gehen gebracht werden.

Fall 9: Bartsch, Sabine, Krbl.-Nr. 3023/56
Rö.: 281/57

Befund: Am rechten Bein besteht bei erheblicher Verkürzung des Unterschenkels eine Fibulaaplasie. Die Tibia ist am distalen Ende im Varussinne abgebogen. Der Fuß zeigt nur die Entwicklung der 2 medialen Zehenstrahlen, die durch eine Weichteilsyndaktylie verbunden sind, und ist im Sprunggelenk bajonettartig nach dorso-lateral mit Spitzfußstellung subluxiert.

Am linken Bein besteht neben einer starken Knick-Plattfußstellung eine Weichteilsyndaktylie zwischen den ersten beiden Zehen, sowie eine Aplasie der 5. Zehe. Das Röntgenbild zeigt auch nur 3 Metatarsalknochen.

Nebenbefund: Die linke Hand zeigt eine Spaltbildung unter Ausbildung des 1. und 5. Strahles. Letzterer steht in starker Varusstellung.

Therapie: Im Alter von 15 Monaten erfolgte eine operative Einbolzung der Tibia in den Calcaneus in Spitzfußstellung, wodurch die Bajonettstellung im Sprunggelenkbereich beseitigt werden konnte. Anschließend Versorgung mit orthopädischem Schienenapparat mit Beckenring rechts, Oberschenkel sowie Unterschenkel mit Walkledërhülse gefaßt, Kniegelenk beweglich, Verkürzungsausgleich mit Fußprothese.

Damit lernte das Kind gut laufen. Mit 3 und 4 1/2 Jahren Neuanfertigung der jeweils zu klein gewordenen Apparate. Auch künftig muß das Kind mit Appara-

ten versorgt werden.

Ergebnis: Im Alter von 4 Jahren ist das Kind, das ohne orthopädische Hilfe zeitlebens gehunfähig geblieben wäre, mit seinem Apparat selbständig gut gehfähig.

3) Femur-Defekt

Femur-Defekte sind nicht allzu selten. Teils handelt es sich dabei um eine allgemeine Femurunterentwicklung, teils um eine hervortretende Mangelbildung des proximalen oder des distalen Femurrandes. Unterentwicklungen des Femur gehen nicht nur mit einer entsprechenden Verkürzung des Oberschenkels und damit der ganzen betroffenen Gliedmaßen einher, Mißbildungen der proximalen und distalen Femurabschnitte sind fast stets auch mit Veränderungen der benachbarten Hüft- oder Kniegelenke verbunden. Auch bestehen oft gleichzeitig Fibula- oder Tibia-Defekte, und auch Mißbildungen der oberen Extremitäten (NILSONNE-WERTHEMANN). RÖSSLE beschrieb einen Fall von Femurmißbildung mit fast vollständigem rechtsseitigen Femurmangel, bei welchem nur die proximalen Teile vorhanden waren. An dieses proximale Stück des Femur schloß sich in Form einer Ankylose die Tibia an, so daß das Kniegelenk fehlte. Desgleichen fehlte die Patella und die Fibula mit dem V. Zehenstrahl.

Die Aetiologie des Femur-Defektes ist bislang noch ungeklärt. Familiäre Fälle sind nach WERTHEMANN noch nicht beschrieben worden.

Interessant ist die Ansicht von NILSONNE, der beim Femurmangel in der Entwicklung gewisse Gefäß- und damit Ernährungsstörungen annimmt, die er wiederum auf einen Druckeffekt des Amnions zurückführen zu können glaubt.

Fall 10: Mangelsdorf, Oliver, Krbl.-Nr. 1818/58
Rö.: 3101/58

Befund: An der rechten unteren Extremität besteht eine Femurhypoplasie mit teratologischer Hüftluxation rechts. Außerdem liegt eine Hypo- und Dysplasie der Tibia mit Varusverbiegung vor, eine Aplasie der Fibula. Außerdem besteht eine Aplasie des 4. und 5. Zehenstrahles. Zwischen der 2. und 3. Zehe besteht eine partielle Syndaktylie. Der ganze Fuß steht in Equino-varus-Stellung. Die infolge der Mißbildung bestehende Beinverkürzung wird durch Beugekontrakturen des Hüft- und besonders des Kniegelenkes verstärkt.

Am linken Bein besteht lediglich eine Varusabweichung der Femurachse, sowie eine Aplasie des 5. Zehenstrahles und eine partielle Syndaktylie zwischen dem 2. und 3. Zehenstrahl.

Therapie: Da eine gute dauerhafte Hüftgelenksbildung bei den hochgradig dysplastischen Pfannenverhältnissen nicht zu erwarten war, wurde auf eine Luxationsbehandlung der rechten Hüfte verzichtet.

Im Alter von 1 1/2 Jahren wurde dann eine Versorgung mit einem Schienen-Hülsen-Apparat mit Tuberaufsitz und Walkschuh ohne Knie- und Fußgelenk mit Verkürzungsausgleich durch Verlängerung der Fußbügel und Anbau eines schmalen Beckengurtes mit beweglichem Hüftgelenk durchgeführt. Hiermit wurde nach relativ kurzer Gehschule zunächst eine sehr befriedigende Gehfähigkeit erzielt.

Im Alter von 3 Jahren wurde eine erneute Apparat-Versorgung durchgeführt, da der alte Apparat zu klein geworden war. Orthopädische Behandlung und Apparatversorgung wird infolge des Wachstums immer wieder in Abständen erforderlich sein. Bei Zunahme der Fehlform des Unterschenkels wäre später evtl. eine korrigierende Operation erforderlich, um

eine apparatgerechte Beinform zu erhalten.

Fall 11: Krüger, Rainer, Krbl.-Nr. 970/58
Rö.: 1725a/58

Befund: Bei der Geburt bestand eine hochgradige Femurhypoplasie rechts mit erheblicher Beinverkürzung und teratologischer Hüftluxation rechts sowie Hüftsubluxation links.

Therapie: Die Behandlung wurde mit einem Repositionsversuch der Hüften eingeleitet. Nach anfänglicher Lagerung im Spreizhöschen wurde eine manuelle Reposition der rechten Hüfte in Narkose versucht, die aber mißlang. Erst weitere Behandlung mit dem Spreizhöschen und einer Gipsschale nach LANGE ließ eine Spontanreposition der rechten Hüfte eintreten.

Nach Ablauf von 2 Jahren hatte sich das rechte Femur röntgenologisch relativ gut entwickelt, desgleichen das Pfannendach beider Hüften. Der Junge wurde nun mit einem Oberschenkel-Schienen-Hülsen-Apparat mit gewalktem Beckenring und festgestelltem Hüft- und Kniegelenk mit Verkürzungsausgleich versorgt. Damit lernte das Kind das selbständige Gehen. Im Alter von 3 Jahren wurde links eine intertrochantere Rotations- und Varisierungsosteotomie zur Beseitigung der Coxa valga antetorta luxans vorgenommen. Anschließend an diese Operation erfolgte am rechten Bein eine neue Apparatversorgung mit Verkürzungsausgleich von 10cm, diesmal aber wurde das Hüftgelenk freigegeben. Das Kniegelenk blieb vorerst weiterhin festgestellt.

Ergebnis: Auch hier wurde durch die orthopädische Behandlung das Kind von einem lebenslangen Krüppeltum bewahrt, und selbständiges, von fremder Personenhilfe freies Gehvermögen ohne Stockhilfe erreicht.

4) Phocomelie

Bei der Phocomelie, zu deutsch Robbengliedrigkeit, handelt es sich um eine Mißbildungsart, bei der die Hände und Füße durch Fehlen oder nur sehr mangelhafte Ausbildung der langen Extremitätenröhrenknochen dicht an den Rumpf heranrücken, wie die Flossen bei der Robbe, woher auch der Name Phocomelie stammt. In den typischen Fällen sind dabei alle vier Extremitäten betroffen, jedoch muß dies nicht unbedingt der Fall sein. Bei der sogenannten partiellen Phocomelie sind nur eine oder zwei Extremitäten betroffen. Auch diese Art der Mißbildung ist mit anderen Fehlbildungen häufig kombiniert, so z.B. mit Syndaktylie, Oligodaktylie usw.

Für die Phocomelie ist eine endogene Entstehung wahrscheinlich, da JOACHIMSTHAL familiäres Vorkommen beobachtet hat und meistens auch anderweitige Mißbildungen vorliegen, deren endogener Ursprung gesichert ist.

In dem bearbeiteten Krankengut lag keine Phocomelie der unteren Gliedmaßen vor.

III) Entwicklungsstörungen höherer Ordnung

a) Überschußformen: Umschriebener und totaler Riesenwuchs der Gliedmaßen

Unter den Entwicklungsstörungen höherer Ordnung sind u.E. als Überschußformen diejenigen Hyperplasien der Gliedmaßen einzugliedern, die im Schrifttum als Extremitätenriesenwuchs bezeichnet werden. Hier sind Formen mit nur umschriebener Vergrößerung einzelner Gliedmaßenabschnitte und totalem Riesenwuchs der Gliedmaßen zu unterscheiden. Der umschriebene Riesenwuchs kann mehr oder minder große Gliedmaßenteile betreffen und Übergangsformen zum totalen Riesenwuchs aufweisen. Der totale Riesenwuchs kann, als Monohyper-

plasie vorkommend, Teil eines Halbseiten-Riesenwuchses sein, der eine ganze Körperhälfte betrifft, oder Ausdruck einer gekreuzten Hyperplasie mit Erfassung eines Beines und des entgegengesetzten Armes, bzw. einer bilateralen symmetrischen Hyperplasie mit Riesenwuchs beider oberen oder unteren Extremitäten sein.

Auch in anderer Hinsicht ist der Riesenwuchs der Extremitäten zu unterteilen. Bei der häufigsten Form des Riesenwuchses sind Knochen und Weichteile an der Hypertrophie des riesenwüchsigen Körperteiles gleichmäßig beteiligt, so daß ein wohlproportioniertes Glied entsteht, das in einem größeren Organismus hineinpassen würde. Daneben aber gibt es eine Riesenwuchsform, bei der zwar der Knochen vergrößert ist, das ihn umgebende Weichteilgewebe, vor allen Dingen das Fettgewebe, aber noch viel stärker gewachsen ist und wulstförmige Massen ergibt. In einer dritten Gruppe fallen nicht nur quantitative Wachstumsveränderungen auf, sondern auch solche qualitativer Art, wie Osteoporose, Osteopsathyrose, Verfettung und Verödung des Knochenmarkes. Nach POLITZER entsteht der umschriebene Riesenwuchs dadurch, daß die Aufteilung der Fußplatte atypisch vor sich geht, so daß einzelne Zehenanlagen größer sind als andere. W.MÜLLER glaubt, daß der umschriebene Riesenwuchs auf einer primären Störung der Weichteilplatte beruht, eine Ansicht, die u.E. den hyperplastischen Skelettverhältnissen des Riesenwuchses nicht gerecht wird.

Die Aetiologie ist wahrscheinlich endogener Natur. Für die Entstehung des Halbseitenwuchses nimmt HUECK an, daß sich durch Verschmelzung zweier Eizellen eine Zweikernigkeit der Keimzelle ergebe und damit der das Wachstum beeinflussende Faktor für ein Individuum in doppelter Anlage vorhanden sei, sich aber aus bisher nicht bekannten Gründen nur auf eine Körperhälfte auswirke. Diese Ansicht kann aber den gekreuzten Halbseiten-Riesenwuchs nicht erklären.

Fall 12: Schenk, Gernot, Krbl.-Nr. 1901/54
Rö.: mitgebrachte Aufnahmen

Befund: Am linken Fuß besteht ein umschriebener Riesenwuchs des 2. und 3. Zehenstrahls. Sowohl die Metatarsalia als auch die Phalangen 2 und 3 sind größer als die Nachbarstrahlen angelegt. Die Zehen 2 und 3 ragen über die anderen Zehen hinaus. Die Zehenweichteile sind erheblich verdickt.

Therapie: Amputation der 2. und 3. Zehe links im Grundgelenk. Durch den Riesenwuchs der Metatarsalia reicht der Stumpf der amputierten Zehenstrahlen noch fast bis zu den Endgliedern der übrigen Zehen distalwärts.

Ergebnis: Durch die Operation konnte die sonst nötige Versorgung mit orthopädischen Schuhen umgangen werden. Mit Normalschuhen wurde gute Gehfähigkeit erreicht.

Fall 13: Wels, Gabriele, Krbl.-Nr. 1677/61
Rö.: 1939/58

Befund: Deutliche Hypertrophie des rechten Beines und des rechten Fußes. Das rechte Bein ist im Alter von 3 Jahren 1,5 cm länger als das linke, so daß ein deutlicher Beckenschiefstand mit rechtskonvexer statischer skoliotischer Einstellung besteht.

Im Röntgenbild zeigt sich eine deutliche allgemeine Hypertrophie des rechten Femur, Unterschenkel und Fußskeletts.

Therapie: Konservativ durch Ausgleich der Beinverkürzung mit Schuherhöhung.

b) Rückbildungsformen

1) Periphere Gliedmaßenhypoplasie

Als Gegensatz zum umschriebenen Riesenwuchs gibt es Mißbildungen, bei denen die distalen Gliedmaßenabschnitte unter-

entwickelt sind. Sie sind dabei mehr oder minder hochreichend verschmächtigt und verkürzt, die Zehen meist nur als Stummelbildungen ausgeprägt. Die leichtesten Erscheinungsformen werden Zehenenddefekte genannt. Sie imponieren häufig als spontane Amputationen aus placentarer Beeinträchtigung, gehören ihrer Pathogenese nach aber in das Gebiet der Extremitätenrückbildungen. Bei schweren Formen bilden oft Fuß und Unterschenkel mit den abhängenden Zehenbürzeln aber nur kurze Gliedmaßenstümpfe.

Fall 14: Herzig, Lutz, Kr.-Nr. 4054/58
Rö.: 472 a/58

Befund: Am rechten Fuß ist von der Großzehe nur das Grundglied mit verkürzter Grundphalanx angelegt. Erhebliche Verkürzung der 2. und 3. Zehe rechts. Röntgenologisch ist nur die Grundphalanx angelegt. Keine Anlage eines Nagelbettes. Die 4. und 5. Zehe ist unauffällig.

Am linken Fuß ergibt sich ein normaler Befund.

Nebenbefund: An der rechten Hand zeigt sich eine erhebliche Verkürzung des Daumens sowie des 2.-4. Fingers. Der 3. und 4. Finger sind distal durch eine Weichteilbrücke verbunden, in der Mitte jedoch für eine Knopfsonde gut durchgängig. An der linken Hand scheinen der Daumen und der Zeigefinger nur weichteilmäßig angelegt zu sein; der 3. und 4. Finger sind völlig miteinander verbunden, ohne daß eine Kommissur besteht. Beugekontraktur in allen Fingergelenken.

Hier handelt es sich also um eine Verbindung von peripherer Gliedmaßenhypoplasie am Fuß mit amniotischen Abschnürungen und Syndaktylien an der Hand.

Therapie: Am Fuße war ein operatives Vorgehen nicht erforderlich. Später voraussichtlich Versorgung mit orthopädischen Schuhen erforderlich.

Fall 15: Lucke, Brigitte, Krbl.-Nr. 1863/50
Rö.: 472 a/58

Befund: Die Zehen 2 - 5 des rechten Fußes sind kürzer als links und vom Grundgelenk bis zum Endglied zusammengewachsen. Der linke Fuß zeigt ein normales Bild.

Röntgenologisch besteht aber links ein kurzes Großzehenendglied mit plumper Epiphyse.

Nebenbefund: Die Finger 2 - 5 der linken Hand sind hypoplastisch und flossenartig zusammengewachsen. Bei Palpation sind jedoch deutlich 4 Phalangen tastbar. Der Daumen steht isoliert und ist eingliedrig.

Therapie: Am Fuße kein operatives Vorgehen. Spätere Versorgung mit orthopädischen Schuhen.

Fall 16: Bruchmann, Matthias, Krbl.-Nr. 2193/60
Rö.: 1551 a/60

Befund: Der linke Fuß ist stark verkürzt. Es besteht nur eine Stummelbildung der Zehen 1 - 5 mit Syndaktylie. Im Röntgenbild zeigt sich im Bereich der Zehen keine knöcherne Skelettanlage, auch besteht eine starke Verkürzung der Metatarsalia. Am rechten Fuß sind die Zehen ebenfalls sehr kurz mit weit vorreichenden Schwimmhautfalten.

Nebenbefund: An beiden Händen sind die Finger 2 - 5 verkürzt. Dazu bestehen partielle Syndaktylien.

Therapie: Im Alter von fast 2 Jahren Entfernung der Zehenstummel 2 - 4 links. Weitere Versorgung mit orthopädischen Schuhen. Gute Gehfähigkeit.

Fall 17: Kuno, Detlef, Krbl.-Nr. 2376/52
Rö.: 198/53

Befund: Am rechten Fuß ist die Großzehe verkümmert, ebenso die 5. Zehe. Die Zehen 2 - 4 sind überhaupt nicht angelegt.

Am linken Fuß ist der erste Strahl normal. Die Metatarsalie II - V sind stufenförmig verkürzt. Das II. Metatarsale prominiert etwas plantarwärts. Die Zehen 2 - 5 sind nur rudimentär stummelförmig angelegt.

Nebenbefund: An den beiden Händen ist der 1. Strahl zwar angelegt, jedoch im Endglied etwas verkümmert und ohne Nagel. Von den Strahlen 2 - 4 sind nur die Metacarpalia angelegt. Der 5. Strahl ist voll ausgebildet und aktionsfähig, jedoch ist ein Faustschluß und eine Berührung des 1. Strahles mit dem 5. Strahl nicht möglich.

Therapie: Versorgung mit orthopädischen Schuhen. Gutes Gehvermögen.

2) Peromelie

Unter dieser Bezeichnung versteht man zunächst nichts anderes als Gliedmaßenverstümmelung (WERTHEMANN). Dementsprechend ist auch der Kreis der hierher gerechneten Mißbildungen in der Literatur nicht scharf abgegrenzt. GRUBER rechnet darunter noch alle Zustände mit stumpfartigen Gliedmaßenverstümmelungen, auch die durch amniotische Abschnürung bedingten. Im Hinblick auf eine pathogenetische Einteilung der Mißbildungen rechnet man heute darunter nur die primär endogenen distalen Gliedmaßenaplasien (WERTHEMANN). Es handelt sich um eine graduelle Steigerung der peripheren Gliedmaßenhypoplasie, bei der die Defektbildung der distalen Gliedmaßenanteile vollständig ist und in unterschiedlicher Weise nur den Fuß oder den Unterschenkel betrifft und in schweren Fällen bis zum Oberschenkel hochreicht. Höhergradige Formen der Aplasie, etwa der halben Gliedmaße, werden auch als Hemimelie bezeichnet.

Fall 18: Stenger, Andrea, Krbl.-Nr. 2240/60
Rö.: Eigene Röntgenbilder

Befund: Multiple Mißbildungen an sämtlichen Extremitäten. Beide Mittel- und Vorfüße sind nicht ange-

legt. Klinisch und röntgenologisch ist das Vorliegen des Fersenbeines sicher, das beiderseits hochsteht, einer Equino-varus-Stellung entsprechend.

Nebenbefund: Aplasie der rechten Hand. Der rechte Unterarm ist angelegt, der linke fehlt vollständig bis auf einen kleinen Auswuchs mit Knochenkern, der dem Olecranon entsprechen dürfte. Es besteht eine auffallende Hypognathie, der Kopfschädel ist gegenüber dem Gesichtsschädel sehr stark entwickelt. Die Dentition im Unterkiefer ist reduziert. Angedeutete Trichterbrust, leichte Kyphose der BWS Mit S-förmiger Skoliose.

Anmerkung: Über Mißbildungen in der Familie beider Elternteile ist nichts bekannt. Auffallend ist, daß der Vater rh-positiv, die Mutter rh-negativ ist.

Therapie: Im Alter von 1 3/4 Jahren Anfertigung von Oberschenkelgipsschalen mit hölzernen Fußteilen, um eine Gehschulung durchführen zu können. Da das Hochziehen der provisorischen Gipsschalenprothesen bis zum Oberschenkel das Ballancierungsvermögen des Kindes wegen Fehlen der Kniebeugung evtl. erschwert, erfolgt im Alter von 2 Jahren die Anfertigung von Unterschenkelschalen mit Fußsandalen und leichten Schnallriemchen aus E.V.-Plastikmaterial nach Gipsmodell.

Ergebnis: Mit 2 1/2 Jahren geht das Kind völlig selbständig mit den schalenförmigen Unterschenkelfußprothesen.

3) Amelie

Die Amelie stellt die schwerste Form der Gliedmaßenmißbildungen dar. Dabei ist die Gliedmaße überhaupt nicht angelegt. Meistens liegen auch an den übrigen Gliedmaßen, dem Gesicht und den inneren Organen schwere Mißbildungen vor,

weshalb diese Kinder gewöhnlich früh sterben.

Erfreulicherweise ist die Mißbildung selten. An unserer Klinik wurde kürzlich ein Fall mit beidseitiger Amelie der oberen Extremitäten beobachtet, der aber an den Beinen nur Teildefekte aufweist.

IV) Störungen der Epiphysenentwicklung

Auch bei diesen Defekten wird eine Abweichung zur positiven wie auch zur negativen Seite unterschieden. Jedes Segment der Zehenstrahlen hat normalerweise eine Epiphyse, die die Längendifferenzierung bewirkt. Es gibt nun Fälle, bei denen Phalangen oder Metatarsalia keine Epiphysen oder nur eine Pseudoepiphyse, oder eine Epiphyse und eine Pseudoepiphyse oder gar zwei Epiphysen besitzen. Es resultiert daraus entweder eine fortlaufende Veränderung des Knochens über das normale Maß hinaus oder eine Wachstumshemmung. Bei Chondrodystrophie oder enchondraler Dysostose können aber auch trotz Wachstumshemmung im allgemeinen zusätzliche Epiphysen vorliegen. Am häufigsten sind unter diesen Störungen die der Mittelphalangen zu nennen.

a) Überschußformen

1) Überzählige Epiphysen: Diese findet man am häufigsten an den Phalangen und Mittelfußknochen, die nur eine Epiphyse haben. Öfter sieht man die Kombination von dreiphalangiger Großzehe mit doppelter Epiphysenbildung am Metatarsale I.

2) Die dreigliedrige Großzehe: Sie ist isoliert sehr selten. Die fortschreitenden Grade wurden von W. MÜLLER folgendermaßen eingeteilt:

Die erste Phase besteht in einer seitlichen Deviation des Endgliedes, was man als Clinodaktylie bezeichnet. Die zwei-

te Phase besteht in einer geringgradigen Verlängerung und Abschrägung der Endphalanx.
Bei der dritten Gruppe kommt es zum Auftreten eines kleinen Knochenrudiments zwischen Mittel- und Endglied. In der letzten Gruppe besteht schließlich die wohlgestaltete Ausbildung einer Mittelphalanx.

Die Dreigliedrigkeit verbindet sich häufig mit einer Überschußbildung der Strahlenzahl, häufig auch mit Riesenwuchs.

Die Erblichkeit und damit auch die endogene Genese ist bisher von vielen Autoren beschrieben worden (WERTHEMANN und W, MÜLLER).

b) Rückläufige Formen

Auch die Minusvariante der Fehlbildung ist erblich, also endogen bestimmt.

Bei der Brachydaktylie handelt es sich meistens um eine beidseitige symmetrische Verkürzung der Zehenstrahlen.Sie ist häufig begleitet von größeren Hand- und Fußdefekten und betrifft sowohl die Phalangen (Brachyphalangie) als auch die Metatarsalknochen (Brachymetapodie).

Bei der Brachyphalangie unterteilten wir wieder in drei Formen, die Brachy-Telophalangie, die Brachy-Mesophalangie und die Brachy-Basophalangie. Wie schon erwähnt, ist die häufigste von diesen drei Arten die Brachy-Mesophalangie, was vielleicht damit zusammenhängt, daß die Mittelphalangen in der enchondralen Ossifikation als letzte verknöchern. Bei all diesen Verkürzungen kann man wiederum verschieden schwere Grade unterscheiden.

Die Brachyphalangie kommt gehäuft in Verbindung mit der Brachy-Metapodie vor, die oft sporadisch, manchmal auch familiär auftritt (GRUBER, FARABEE, DRINKWATER, BIRKENFELD).

Diese Formfehler des Fußes kommen nicht allzu selten für sich

vor. Die bedürfen dann gewöhnlich keiner orthopädischen Behandlung, weshalb sie in die kasuistische Sammlung dieser Arbeit nicht mit aufgenommen wurden.

Manchmal handelt es sich um den Teilbefund einer angeborenen systematisierten Wachstumsstörung, die in den Kreis der sogenannten polytopen enchondralen Dysostosen gehören (WEIL, H.MAU).

Hierbei können auch höhergradige Entwicklungsstörungen des epiphysären Wachstums vorliegen, die einer orthopädischen Schuhversorgung bedürfen.

D) Primäre Anomalien der Weichteilentwicklung

In der embryonalen Entwicklungsperiode sind, wie aus dem zu Anfang Gesagten entnommen werden kann, die Schädigungen der primitiven Weichteilplatte meist früher anzusetzen als die Schädigung der Skelettanlage, da letztere sich ja erst im Weichteilblastem ausbildet und entwickelt. Der die Gesamtlage des Fußes störende Einfluß kann aber das Skleroblastem selbstverständlich sekundär mitbeeinflussen.
Die Entwicklungsstörungen des Weichteilblastems führen entweder zu einer mangelhaften Trennung der Weichteile zwischen den Zehenstrahlen(Syndaktylie) oder aber im Gegensatz dazu zu einer weitergehenden Aufspaltung als der Norm entspricht, dem sog. Spaltfuß. Diese Gegenüberstellung scheint uns für die Einteilung besser geeignet als die von WERTHEMANN vorgenommene Gegenüberstellung des Spaltfußes zum Riesenwuchs.

a) Syndaktylie

Die Syndaktylien können, wie alle bisher aufgeführten Mißbildungen, von der leichtesten Form, der sogenannten Schwimm-

hautbildung zwischen den einzelnen Zehen bis zur vollständigen Syndaktylie sämtlicher Zehen, dem sog. Löffelfuß, variieren. Dabei können zusätzlich Skelettveränderungen vorliegen. Meistens treten die Schwimmhautbildungen zwischen den Zehen II und III auf.

Diese primären Syndaktylien sind erblich, also endogener Natur. Daneben gibt es aber auch Syndaktylien durch amniogene und placentare Beeinträchtigung, die aber zahlenmäßig eine nur untergeordnete Rolle spielen. Zum Unterschied von der endogen bedingten Syndaktylie kann man bei den exogen bedingten Syndaktylien häufig noch an der Basis einen für kleine Sonden durchgängigen Hauptkanal nachweisen, da die cutane Verschmelzung peripher beginnt (M.LANGE und WERTHEMANN). Auch die Syndaktylien sind häufig mit anderen Mißbildungen vergesellschaftet.

Fall 19: Gebhardt, Lothar, Krbl.-Nr. 1952/55
Rö.: 1012 a/55

Befund: Im wesentlichen besteht am rechten Fuß eine Weichteilsyndaktylie zwischen der 2. und 3. Zehe. Darüber hinaus sind der rechte Fuß und Unterschenkel etwas hypoplastisch verkürzt. Die Fuß- und Unterschenkelverkürzung besteht im Alter von 13 Jahren jeweils 2,5 cm.

Nebenbefund: Mißbildung der linken Hand mit Lunatumaplasie, Verschmelzung der Ossa multangula, sowie jeweils des 2. und 3. bzw. 4. und 5. Fingerstrahles, so daß neben dem Daumen nur 2 skelettär verdickte Finger ausgebildet sind (ossäre Syndaktylie).

Therapie: Mit 13 Jahren operative Trennung der Weichteilsyndaktylie der 2. und 3. Zehe mit gutem Ergebnis.

b) Spaltfüße

Bei den Spaltfüßen besteht am Fuß meist ein keilförmiger Weichteildefekt, welcher, von der Peripherie als Basis aus

gegen das Fußgelenk gerichtet ist. Die Füße erscheinen dadurch in zwei oder mehrere Zangen aufgegabelt. Auch hier wird nach den häufig geltenden Ansichten primär das Weichteilblastem geschädigt (WERTHEMANN). Öfter werden durch die Weichteildefekte sekundäre Störungen der Skelettentwicklung ausgelöst. Die einzelnen Skelettstrahlen können sich dabei aneinanderlegen und knöchern verschmelzen, auch kann die Entwicklung einzelner Strahlen unterdrückt werden. Es gibt hierbei wieder die verschiedenartigsten Variationen leichten bis schwersten Grades, einseitig und auch beidseitig. Ein häufiges Bild ist das mit zwei scherenartigen Randstrahlen, die wie Zangen eines Krebses aussehen. Das Bild der Deformierung kann soweit gehen, daß von diesen zwei randständigen Strahlen noch der - in der Regel tibiale - Randstrahl zurückgebildet wird, und daß daraus dann äußerlich ein einstrahlig imponierender Fuß (Monodaktylos) entstehen kann. Daß diese Formen in den Kreis der Spaltbildungen hineingehören, konnte durch alternierendes familiäres Vorkommen erwiesen werden (W. MÜLLER und BRETSCHER).

Interessant sind diejenigen Fälle von Spaltfußbildungen, bei denen durch Röntgenbilder das Vorkommen von transversal liegenden Knochen erkannt werden kann. Es handelt sich dabei um Grundphalangen, die querverlagert sind. Ihre Enden können jeweils mit den anliegenden Knochen artikulieren oder synostieren. Häufig sind diese Spaltbildungen mit multiplen anderen Mißbildungen vergesellschaftet. Sehr häufig sind sie mit der Polydaktylie verbunden.

Bei der Spaltfußbildung handelt es sich um ein endogen bedingtes, also vererbbares Leiden. Es sind z.B. ganze Familien mit Spaltfüßen und Spalthänden beobachtet worden (STROER; STEINIGER und HOFFMANN).

Fall 20: Tempel, Ingrid, Krbl.-Nr. 1257/41
Rö.: ---

Befund: Am rechten Fuß fehlt die 2. Zehe, der Metatarsus II ist verlängert. Die 3. Zehe besitzt nur ein langes Grundglied und zeigt eine Syndaktylie mit der 4. Zehe. Die 5. Zehe ist unauffällig.

Der linke Fuß zeigt ein ähnliches Bild. Es fehlt die 2. Zehe, der Metatarsus ist hier von normaler Länge, in der distalen Hälfte verjüngt und weicht nach der Fußinnenseite ab. Die 3. Zehe zeigt wiederum nur ein langes Grundglied. Die 5. Zehe ist ebenfalls unauffällig.

Nebenbefund: An der rechten Hand ist der Daumen dreigliedrig. Lateral liegt ein rudimentäres Grund- und ein ausgebildetes Endglied. Der Mittelfinger ist ohne Endglied. Der linke Daumen ist im Grundglied gedoppelt mit rudimentären Mittel- und Endgliedern. Die Grundglieder stehen in Weichteilsyndaktylie. Das Zeigefingerendglied ist verkleinert. Der Mittelfinger, dessen Mittelglied verkümmert ist und dessen Endglied fehlt, steht in Syndaktylie mit dem Zeigefinger.

Anmerkung: Bei dem Vater und dem Großvater bestehen beiderseits Syndaktylien zwischen den Zehen 2 und 3.

Therapie: Bei dem Kind ist später anderorts das ungewöhnlich lange Grundglied der rechten 3. Zehe abgetragen worden. Unsererseits war eine plastische Korrektur der Spaltfüße vorgesehen, aus politischen Gründen aber dann nicht durchfürbar.

Fall 21: Hentschel, Hans-Michael, Kr.-Nr.:Ambulant II
Rö.: 2236 a/57

Befund: An der linken unteren Extremität zeigt sich ein typischer Spaltfuß.

Röntgenologisch ist das Metatarsale III hypoplastisch und mit dem Metatarsale IV verschmolzen. Von den Zehen sind nur die Randstrahlen voll ausgebildet, die übrigen sind aplastisch.

Am rechten Fuß besteht eine Syndaktylie zwischen den Zehen 3 und 4. Die 2. Zehe ist etwas hypoplastisch, zeigt jedoch röntgenologisch eine gedoppelte Mittelphalanx.

Nebenbefund: An der rechten Hand zeigt sich ebenfalls eine Spaltbildung unter Ausbildung der Strahlen 1, 2 und 5. An der linken Hand besteht eine Camptodaktylie des 2. Fingers, der neben einer normal angelegten Grundphalanx noch die Anlage einer 2. Grundphalanx zeigt. Der 3. Finger ist nur an der Grundphalanx angelegt, ansonsten aber verkümmert.

Therapie: Hier ist im Kindesalter eine operative Korrektur angezeigt und später evtl. eine orthopädische Schuhversorgung vorgesehen.

E) Amniogene Extremitätenfehlbildungen

Unter den äußeren Ursachen, die für die Entstehung von Fehlbildungen verantwortlich zu machen sind, stehen an erster Stelle die verschiedenen Arten von Amnionverbildungen, bei denen amniotischen Strangbildungen die Hauptschuld zukommt. Aber auch mangelhafte Ausbildung der Nabelschnur und deren Umschlingungen können zu Entwicklungsstörungen führen. Als weitere äußere Ursachen kommen in ganz seltenen Fällen eine Schwangerschaft in einem Uterus bicornis, eine ektopische Schwangerschaft - die ja in den seltensten Fällen ausgetragen wird - oft ein frühzeitiger Riß der Eihäute mit Abfliessen des Fruchtwassers und eine dadurch hervorgerufene Raumbeengung in Frage (W. MÜLLER). Am häufigsten sind Schnürfurchen und amniogene Syndaktylien anzutreffen, es kann aber auch zur vollständigen amniogenen Gliedmaßenabschnürung (amniogene Selbstamputation) kommen.

Die durch amniotische Abschnürung amputierten Gliedmaßenteile können entweder resorbiert werden, oder sie treten mit der Nachgeburt zutage.

Fall 22: Zimmermann, Brigitte, Krbl.-Nr. 1473/60
Rö.: 1579 a/60

Befund: Am rechten Fuß besteht eine Weichteilsyndaktylie zwischen der 1. und der 2. Zehe mit Verstüm-

melung des acralen Abschnittes bd. Zehen. Die Zehennägel sind nicht angelegt. Im hinteren Abschnitt ist eine Spalte zwischen bd. Zehen erkennbar, was für Veränderungen infolge amniotischer Abschnürungen spricht. Am linken Fuß zeigt sich ein unauffälliges Bild.

Röntgenologisch sind an der Großzehe nur die Grundphalanx, an der 2. Zehe nur Grund- und Mittelphalanx angelegt.

Nebenbefund: An der rechten Hand zeigt der Daumen im Bereich des Grundgliedes eine tiefe Schnürfurche, der Zeigefinger ist in Höhe des Grundgliedes vollständig abgeschnürt, die Basis desselben ist noch erhalten. Außerdem besteht noch eine Schnürfurche des Mittelfingers im Mittel- und Grundgliedbereich; des Ringfingers im Grundgliedbereich. Der kleine Finger ist unauffällig.

Therapie: Später ist aus vorwiegend kosmetischen Gründen eine plastische Korrektur an den mißgebildeten Zehen im Sinne der Syndaktyliespaltung empfehlenswert.

Fall 23: Paschke, Renate, Krbl.-Nr. 1098/52
Rö.: 58/53

Befund: Am linken Bein befindet sich am Übergang des distalen Unterschenkeldrittelpunktes eine amniotische Einschnürung bis auf die Tibia. Die Fibula ist hier gerade fühlbar. Sie liegt der Tibia unmittelbar an. Mäßige Weichteilpartien befinden sich nur dorsal. Der distale Teil des Unterschenkels erscheint etwas verdickt. Amniotische Abschnürung der Großzehe im Bereich des Endgliedes. Im gleichen Maße sind die Zehen 3 und 5 abgeschnürt. Die Zehen 2 und 4 sind verkümmert.

Im Röntgenbild zeigt sich im distalen Drittel des Unterschenkels in Höhe der Schnürfurche eine

Synostose zwischen Tibia und Fibula.

Nebenbefund: An beiden oberen Extremitäten finden sich amniotische Abschnürungen der Endglieder des 3. und 4. Fingers. Verkümmerung der Finger 2 und 5.

Therapie: Mit 3 3/4 Jahren operative Excision des amniotischen Schnürringes des linken Unterschenkels in zwei Sitzungen. An den Zehen wurde nichts unternommen.

Ergebnis: 2 Monate nach der 2. Operation zeigt sich handbreit oberhalb des Sprunggelenkes eine gut verheilte Operationsnarbe. Der linke Fuß ist gut durchblutet.

Vier Jahre nach der Operation ist die Schnürfurche durch eine 3 - 4 cm breite Narbeneinziehung ersetzt und damit nicht voll befriedigendes Ergebnis. Die Durchblutungsverhältnisse des distalen Extremitätenabschnittes sind alle gut. Das Kind ist mit Normalschuh gut gehfähig.

Fall 24: Kleiner, Marianne, Krbl.-Nr. 188/52
Rö.: 240/52

Befund: Am linken Fuß besteht ein partieller Endgliedefekt mit Nagelrudiment. Die 2. Zehe zeigt in Grundgliedhöhe einen amniotischen Schnürring.

Am rechten Fuß fehlen an den Zehen 1 und 3 die Endglieder, an der 2. Zehe auch noch das Mittelglied. Die 1. bis 3. Zehen zeigen außerdem noch eine Weichteilsyndaktylie. Die Füße waren bei der Geburt auch in Knick-Hackenfußstellung kontrakt.

Röntgenologisch besteht eine, dem klinischen Befund entsprechende Aplasie der End- bzw. Mittelphalangen der verstümmelten Zehen.

Nebenbefund: Beide Hände zeigen amniotische Abschnürungen. An der linken Hand ist lediglich der kleine

Finger normal entwickelt, die Finger 2 - 4 stellen eine Einheit dar. Lediglich die Grundglieder sind angelegt. Auch der Daumen besteht nur aus einem Glied, das bedeutend plumper als normal ist. An der rechten Hand haben die Finger 2 - 5 keine Nägel und laufen spitz zu.

Therapie: Redression der Knick-Hackenfüße und Retention im Unterschenkelgips, wodurch in wenigen Wochen eine befriedigende Fußstellung erreicht werden konnte. Im Bezug auf die amniotischen Abschnürungen an den Füßen erfolgt konservative Therapie mit späterer Versorgung mit orthopädischem Schuhwerk.

Fall 25: Meise, Margitta, Krbl.-Nr. 432/53
Rö.: 256/56

Befund: Es handelt sich in diesem Falle um Mißbildungen durch amniotische Abschnürungen. Am rechten Unterschenkel, der um 4 cm verkürzt ist, besteht knapp unterhalb des rechten Kniegelenkes eine tiefe Schnürfurche.

Im übrigen liegt eine Klumpfußkontraktur rechts und ein Knick-Hackenfuß links vor.

Am linken Fuß besteht eine Weichteilsyndaktylie zwischen der 2. und 3. Zehe.

Nebenbefund: Von der linken Hand sind die Strahlen 1 - 3 nur in der Grundphalanx angelegt. Weiterhin besteht bei dem Kind eine cerebrale Kinderlähmung mit rechtsseitiger spastischer Hemiparese und erheblichem Intelligenzdefekt.

Therapie: Klumpfußredression des rechten Fußes. Von der Excision des amniotischen Schnürringes wurde wegen schlechter Durchblutungsverhältnisse des distalen Gliedmaßenabschnittes und auf Grund des Allgemeinzustandes Abstand genommen, weil die Vorgeschichte mit häufigen Fieberschüben einhergegangen war.

Auch war das Kind mit 7 Jahren für die Beseitigung der Schnürfurche schon verhältnismäßig alt, und ein stärkeres Wachstum der verkürzten Extremität konnte durch eine Excision des amniotischen Schnürringes nicht mehr erwartet werden.

Nach weiterer Kg-Behandlung konnte das Kind mit orthopädischen Schuhen trotz der cerebralen Lähmung gut gehen.

Fall 26: Fideke, Regina, Krbl.-Nr. 351/51
Rö.: 207/51

Befund: Amniotische Schnürfurchen an beiden Unterschenkeln. Am linken Fuß besteht ca. 2 QF. proximal des oberen Sprunggelenkes eine Furche, deren tiefstgehende Stelle sich an der Beugeseite befindet, von wo aus die Schnürfurche circulär nach der Streckseite verlaufend, flacher wird, um über der Tibia nur ganz oberflächlich zu verlaufen. Am linken Fuß sind alle Zehen ausgebildet, jedoch befinden sich zwischen ihnen Schwimmhautbildungen. Zwischen der 4. und 5. Zehe besteht vollständige Syndaktylie. Die Zehen 2, 4 und 5 zeigen keine Nagelbildung.

Am rechten Fuß verläuft die Schnürfurche unmittelbar proximal des oberen Sprunggelenkes. Auch hier ist sie auf der Beugeseite tiefer als auf der Streckseite. Der rechte Fuß zeigt keinerlei Zehenansätze.

Im Röntgenbild ist hier nur die Grundphalanx der Großzehe ausgebildet. Die übrigen Zehenstrahlen sind knöchern gar nicht angelegt.

Therapie: Im Alter von 1 1/2 Jahren Excision des amniotischen Schnürringes am rechten Unterschenkel. 1/2 Jahr später Exstirpation der vorstehenden rudimentären Grundphalanx der rechten Großzehe wegen rezidivierender, druckbedingter Entzündungen. Mit 8 Jahren Vorfußamputation im LISFRANC'schen Gelenk we-

gen trophischer Störungen im Vorfuß. Anschließende Versorgung mit orthopädischen Schuhen. Danach gutes Gehvermögen.

Fall 27: Dankwärts, Rainer, Krbl.-Nr. 288/49
Rö.: 525/49

Befund: Am rechten Unterschenkel besteht im unteren Drittel ein tiefer amniotischer Schnürring, am linken Unterschenkel in gleicher Höhe nur ein angedeuteter Schnürring. Weiterhin besteht links ein sehr kontrakter Klumpfuß. Von den Zehen sind links nur zwei kleine Stummel vorhanden.

Therapie: Im Alter von 1 1/4 Jahren Excision des Schnürringes an der medialen Seite des rechten Unterschenkels. Der Schnürring reicht nur bis zum Unterhautgewebe. Mit 1 1/2 Jahren Rotationsosteotomie links wegen Innentorsion bei Klumpfußkontraktur. Im Alter von 4 Jahren bei leichter Beinverkürzung Versorgung mit Unterschenkeldoppelschiene links mit künstlichem Vorfuß mit Verkürzungsausgleich von 1,5 cm. Damit wurde gutes Gehvermögen erreicht, später genügte zur Erreichung eines ausreichenden Gangbildes die Versorgung mit orthopädischen Schuhen.

F) Zusammenfassung

Die Mißbildungen der unteren Extremitäten stellen nicht nur ein anatomisches und entwicklungsgeschichtliches Problem dar, sondern sie beschäftigen auch in gleicher Weise den Orthopäden. Es geht dabei nicht nur um eine kosmetische Korrektur der Mißbildungen, sondern vor allem um die Herstellung einer ausreichenden Funktion mit der Erzielung einer befriedigenden Gehfähigkeit.

Die relativ häufigen Anomalien der Zehen bedingen meist keine therapeutischen Schwierigkeiten. Mit kleinen operativen

Korrekturen und gegebenenfalls orthopädischer Schuhversorgung kann das Behandlungsziel meistens erreicht werden. Besondere Maßnahmen aber verlangen die schweren Mißbildungen des Unterschenkels und des Oberschenkels mit sich daraus ergebenden Fehlbildungen des Sprung_, Knie- oder Hüftgelenkes, instabilen Tragepfeilern und starken Beinverkürzungen. Hier kann durch die Gelenkeinrichtung an der Hüfte, operative Stabilisierung der Tragestrahlen des Skeletts sowie durch prothesengerechte plastische Umformung mit anschließender ausreichender Apparatversorgung oft eine gute Gebrauchsfunktion erreicht werden.

Unter Ausschöpfung dieser orthopädischen Möglichkeiten gelingt es bei der großen funktionellen Anpassungsfähigkeit im jugendlichen Alter meistens, die schwer körperbehinderten Kinder, die sonst ein lebenslängliches Krüppeltum erwartet, zum Gehen zu bringen. Sie können damit weitgehend normale Umweltbeziehungen aufnehmen. Die psychische Beeinträchtigung der schweren Körperbehinderung wird vermieden oder gemindert und zugleich werden damit die Voraussetzungen für eine spätere berufliche und gesellschaftliche Eingliederung geschaffen.

Literaturverzeichnis

ALETTER, C.: Über die angeborenen Defekte der Tibia
Frankf.Z.Path. 43 (1932), 196

ASCHNER, B. und G.ENGELMANN: Konstitutionspathologie in der Orthopädie
Springer: Wien und Berlin 1928

BORST, W.: Über partiellen Riesenwuchs
Fortschr.Röntgenstr. 58 (1938), 121

BIRKENFELD, W.: Über die Erblichkeit der Brachyphalangie
Arch.klin.Chir. 151 (1928), 611

DAFFNER, F.: Über einen Fall von angeborener Mißbildung der Gliedmaßen.
Münch.med.Wschr. 1898, S. 782

DRINKWATER, H.: An account of a brachydactylous family.
Proc.roy.Soc. Edinburgh 28 (1907), 35

ESAU: Angeborene Mißbildungen der Füße
Dtsch.Z.Chir. 194 (1926), 263

ENGELMANN, G.: Ein Fall von kongenitalem Femurdefekt.
Fortschr. Röntgenstr. 31 (1923), 267

FARABEE: In heritance of digital malformations in man.
Papers of Peabodys Mus. of Amer.Archeol. and Ethnol. Harvard University 1905

GRUBER, G.: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Hypoplasie, Mikromelie, Phokomelie.
G.Fischer: Jena 1937

Ders.: Angeborene Amputation, amniotische Abschnürung hypoplastische Gliedmaßenstummel, Peromelie.
Münch.med.Wschr. 1936, S. 259

HUECK, W.: Halbseitiger Riesenwuchs als Doppelbildung. Ein Versuch einer entstehungsgeschichtlichen Klärung.
Sächs.Akad.Wiss. Leipzig 83 (1931), 19

HOHMANN, G.: Fuß und Bein.
J.F.BERGMANN: München 1934.

HEIM, W.: Neuere Ansichten über die Entstehung und Behandlung der Syndaktylie.
Med.Welt 1940, 481

HOFMANN, M.: Vererbung von Spalthand und Spaltfuß.
Inaug.Diss. München 1936

JOACHIMSTHAL, G.: Über Brachydaktylie und Hyperphalangie
Virch.Arch. 151 (1898), 429

Ders.: Die abnormen Verbildungen der unteren Extremitäten.
Fortschr. Röntgenstr. 8 (1902)

Ders.: Über den angeborenen totalen Defekt des Schienbeins.
Z.orthop.Chir. 3 (1894), 140

LANGE, M.: Erbbiologie der angeborenen Körperfehler
F.Encke: Stuttgart 1935

MÜLLER, W.: Die angeborenen Fehlbildungen der menschlichen Hand.
G. Thieme: Leipzig 1937

NILSONNE, H.: Über den kongenitalen Femurdefekt.
Arch.orthop.Chir. 26 (1928), 138

NITSCHE, F.: Orthopädische Leiden bei Zwillingen
Z.orthop.Chir. 58 (1933), 518

POLITZER, G.: Über Mißbildungen des Hand- und Fußskeletts und über ihre formale Genese.
Fortschr. Röntgenstr. 43 (1931), 605

RABAUD, E.: Etude sur l'ectromélie.
Bull. biol. France et Belg. 57 (1923), 401

SCHWALBE, E.: Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere.
G. Fischer: Jena 1906

STEINIGER, F.: Erbliche Mißbildungen der Hände und Füße.
Umsch. 38 (1934), 512

STROER, W.F.H.: Die Extremitätenmißbildungen und ihre Beziehungen zum Bauplan der Extremität.
Z.Anat. 108 (1937), 136

VALENTIN, B.: Über eine eigenartige, bisher unbekannte Form multipler Epiphysenstörungen
Fortschr. Röntgenstr. 29 (1922), 120

Ders.: Beiträge zur Ätiologie der kongenitalen Mißbildungen.
21.Kongr.dtsch.Orthop.Ges. 1926

WEIL, S.: Diplocheirie und Diplopodie.
Z.orthop.Chir. 43 (1924), 595

WERTHEMANN, A.: Entwicklungsstörungen der Extremitäten.
Springer: Berlin, Göttingen, Heidelberg 1952

Für die Überlassung des Themas und die überaus freundliche Hilfestellung bei der vorliegenden Arbeit möchte ich an dieser Stelle Herrn Privat-Dozent Dr. Heinz Mittelmeier meinen herzlichsten Dank sagen.

Lebenslauf

Am 24. 3. 1936 wurde ich als Sohn des Wirtschaftsberaters Dr. Hans Franzmeier und seiner Ehefrau Gertrud, geborene Walkhoff in Berlin-Dahlem geboren. Dort erfolgte 1942 meine Einschulung. Von 1945 - 1954 besuchte ich das Arndt-Gymnasium in Berlin-Dahlem, wo ich im März 1954 mein Abitur bestand.

Zum Sommersemester 1954 erfolgte die Immatrikulation an der Freien Universität Berlin. Im Wintersemester 1956/57 bestand ich hier mein Physikum. Anschließend wurde ich an der Maximilian-Universität in München immatrikuliert. Im Sommer 1960 bestand ich mein Staatsexamen.

Vom Oktober 1960 bis zum Juli 1961 war ich am Krankenhaus München-Oberföhring auf der Internen Abteilung als Medizinal-Assistent tätig. Anschließend arbeitete ich bis Ende Oktober an der Orthopädischen Klinik der Freien Universität Berlin.

Seit dem 1. Dezember 1961 bin ich am Kreiskrankenhaus Indersdorf in Oberbayern auf der Chirurgischen Abteilung als Medizinalassistent beschäftigt.

Klaus Franzmeier.

Photodruck der Photo Copie GmbH.